FACULTE DE MEDECINE DE DIJON

Année 1974 - N* 47

LES VOLUMINEUSES POLYKYSTOSES HEPATIQUES

A PROPOS DE DEUX CAS TRAITES CHIRURGICALEMENT

T H E S E

présentée

à la Faculté de Médecine de DIJON

et soutenue publiquement le 23 septembre 1974

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

NOUVION Patrick

né le 6 décembre 1947

à Loeuilley (Haute Saône)

FACULTE DE MEDECINE DE DIJON

Année 1974 - N* 46

LES VOLUMINEUSES POLYKYSTOSES HEPATIQUES

A PROPOS DE DEUX CAS TRAITES CHIRURGICALEMENT

T H E S E

présentée

à la Faculté de Médecine de DIJON

et soutenue publiquement le 23 septembre 1974

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

NOUVION Patrick

né le 6 décembre 1947

à Loeuilley (Haute Saône)

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

FACULTE DE MEDECINE

Personnel de la Faculté

M. J.B. BOUHEY : Doyen

M. A. MARIN : Assesseur

M. R. PUTELAT : Assesseur

M. J.P. DIDIER : Assesseur

M. J. GUERRIN : Assesseur

M. J. GUYOT : Professeur Honoraire

M. F. BARON : Professeur Honoraire

Professeurs titulaires

Anatomie et organogénèse : P. BARRY

Anatomie pathologique et carcinologie : F. CABANNE - Doyen honoraire

Biochimie : P. PADIEU

Clinique chirurgicale : H. VIARD

Clinique médicale : P. CORTET

Clinique obstétricale : J. JAHIER

Clinique médicale infantile : M. ALISON

Clinique neuropsychiatrique : J. BALLIVET

Histologie, Embryologie cytogénétique : G. RUCART

Médecine légale et toxicologie : A. MARIN

Pathologie chirurgicale : C. FERRY

Pathologie médicale : R. PUTELAT

Physiologie : J. KLEPPING

Biophysique : P. GAILLIARD

Séméiologie médicale : J.B. BOUHEY

Professeurs sans chaire

Anatomie pathologique : R. MICHIELS

Biochimie : J. DEDREUX

Hépatologie, Gastro-entérologie : Cl. KLEPPING

Médecine préventive et Santé Publique, Hygiène : M. CARON

Maladies infectieuses : F. DESTAING

Parasitologie : Mme Y. ROUGET

Professeur chargé de cours à titre permanent

Bactériologie, Virologie : P. PICHAT

Maîtres de Conférences agrégés

Anatomie et Organogénèse : J.M. AUTISSIER

Anesthésiologie : B. CAILLARD

Carcinologie : J. GUERRIN

Chirurgie générale : P. AUPECLE

S. BRIET

N...

Gynécologie & Obstétrique : J. SALASC

J.F. FELDMAN

Hématologie et Maladies du sang : A. DUZER

Médecine & Chirurgie expérimentale et comparées,

Immunologie : F. MARTIN

Médecine interne : M. GAUDET

P. LOUIS

G. RIFLE

Néphrologie : N...

Neurochirurgie : A. THIERRY

Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie plastique et reconstruction : N...

Pédiatrie et Génétique médicale : J.L. NIVELON

Pharmacologie : A. ESCOUSSE

Physiologie : J.P. DIDIER

Pneumologie, Phtisiologie : L. JEANNIN

Radiologie, radiodiagnostic : J.P. MABILLE
M. WEILLER

Radiologie, radiothérapie : J.Cl. HORIOT

Neuro-radiologie : D. BINNERT

Professeur associé

Biochimie : W. MOMMAERTZ

Agrégés libres

Dermatologie, Vénéréologie : J.L. CHAPUIS

Ophtalmologie : P.G. MOREAU

Urologie : R. GAYET

La Faculté de Médecine de DIJON déclare que les opinions émises dans les thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

J U R Y d e l a T H E S E

Président : Monsieur le Professeur H. VIARD

Membres : Monsieur le Professeur R. PUTELAT

Monsieur le Professeur Cl. KLEPPING

Monsieur le Professeur Agrégé F. MARTIN

=-=-=

A MA GRAND-MERE

A MES PARENTS

Qu'ils trouvent ici l'expression de toute mon affection.

A MA FEMME, à NICOLAS, à GAELLE

A MES FRERES ET SOEURS

A MES BEAUX-PARENTS

A MES BEAUX-FRERES et BELLES-SOEURS

A TOUS LES MIENS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur H. VIARD

Qui nous a fait le grand honneur de nous confier ce travail et d'en accepter la présidence.

Au cours de deux semestres passés en Clinique Chirurgicale, nous avons été profondément marqués par la richesse de son savoir et par l'extrême clarté de son enseignement.

Sa puissance de travail, son esprit vif et brillant et ses qualités de "Patron" sont pour nous une source de grande admiration.

Qu'il nous soit permis de lui exprimer ici notre très profonde et très respectueuse reconnaissance.

AUX MEMBRES DE NOTRE JURY

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. PUTELAT

Nous avons toujours apprécié la richesse de son enseignement théorique et l'à-propos et la précision de son enseignement clinique.

Son acharnement au travail, son souci des malades et son besoin de perfection resteront pour nous un sujet d'admiration et de modèle.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre profonde reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR Cl. KLEPPING

La qualité de ses connaissances et la finesse de son sens clinique nous ont impressionnés.

Nous avons aussi été séduits par l'ambiance de travail et de sympathie qu'il fait régner dans son service.

Nous sommes honorés de le compter aujourd'hui parmi nos juges.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE F. MARTIN

Nous avons vivement apprécié la clarté de son raisonnement, la précision de ses explications et l'étendue de son savoir.

Nous le remercions d'avoir accepter de nous juger.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J.P. FAVRE

Il nous a conseillés avec bienveillance. Son aide dans l'élaboration de ce travail a été sans limites. Qu'il soit assuré ici de nos remerciements et de notre fidèle affection.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux de DIJON

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. CORTET

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. JAHIER

MONSIEUR LE PROFESSEUR C. FERRY

MONSIEUR LE PROFESSEUR F. DESTAING

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE S. BRIET

A Messieurs les Médecins de l'Hôpital Jean-Bouveri

LES DOCTEURS R. BLANC

C. CUFFIA

P. EZRA

P. FOURNIER

M. THOMAS

Y. TROCME

- I N T R O D U C T I O N -

La polykystose hépatique est une affection rare.

C'est à TAVIGNOT que nous en devons, en 1840, la première description. La première publication anglo-saxone a été faite par BRISTOWE en 1846. En 1969, PELTOKALLIO (49) recensait 470 cas dans la littérature mondiale. On peut en compter aujourd'hui plus de 700, les plus récentes séries étant numériquement importantes.

Les premières études histologiques ont été effectuées par MICHALOWICZ en 1876. L'étude de la pathogénie a fait l'objet de multiples travaux. MOSCHOWICZ (45) a évoqué en 1906 la nature congénitale ; elle a été affirmée par MOOLTEN (37) en 1943. NEZELOF et WATCHI (46) ont différencié en 1967 des entités pathologiques.

La thérapeutique chirurgicale a été très tôt envisagée, puisque KOENIG en 1887 et SCHWARTZ en 1901 ont publié les premières interventions. On peut dire aujourd'hui que tout a été envisagé : lobectomie (HABERER - 28), kysto-entérostomie (EVERIDGE - 23), marsupialisation (OCHSNER). Mais LIN (58) a apporté un progrès décisif en 1966 en proposant sa méthode dite de Fenestration des kystes.

Les actuelles publications concernent les formes associées (CORTET - CABANNE - 14), ou surtout les formes compliquées : hypertension portale (BOULARD - 8), hémor-

ragies digestives (BOROS - 7) ou ictères rétentionnels (HUDSON - 33) par exemple. Enfin, PELTOKALLIO a effectué un travail très remarquable en 1969 puisqu'il a dépisté et surveillé pendant plusieurs années 105 polykystoses.

Nous entreprendrons ainsi une revue de la littérature, où nous aborderons surtout les plans nosologique, étiologique, anatomique, histologique et clinique de la maladie. Nous présenterons ensuite deux observations traitées dans le service de Clinique Chirurgicale du Professeur H. VIARD. A leur propos, nous évoquerons le problème des indications opératoires et des techniques chirurgicales.

- I -

FREQUENCE, SEXE et AGE

- I -

FREQUENCE, SEXE et AGE

FREQUENCE

La rareté de la polykystose hépatique n'est plus à démontrer.

Depuis que TAVIGNOT en a fait la première publication en 1840, la littérature n'a réuni que 231 observations jusqu'en 1937 (DAVIS - 17) et 470 en 1969 (PELTOKALLIO - 49). Nous pouvons retrouver aujourd'hui environ 700 cas. Mais nous pensons que ce chiffre est en-dessous de la réalité.

En effet, il existe tout d'abord 1,5 ‰ polykystoses dans les statistiques effectuées sur des autopsies : 1,6 ‰ selon ACKMAN (1), 1,4 ‰ selon ELIASON, 1,5 ‰ selon MELNICK (41), 5,3 ‰ selon FELDMAN (24).

D'autre part, toutes les observations ne sont pas publiées actuellement ; ce sont tout d'abord les séries numériquement importantes qui présentent un certain intérêt (70 observations de MELNICK, à l'hôpital du Comté de LOS ANGELES ; 29 observations de HENSON (30) à la Mayo-Clinic) ; ce sont aussi les polykystoses avec complication dans leur évolution, ou se révélant par une complication, qui retiennent l'attention. De ce fait, les cas isolés et bien supportés,

qui constituent la plus grande partie des polykystoses, échappe à notre dénombrement.

Enfin, une recherche systématique de la polykystose peut conduire à des chiffres plus élevés que dans les études habituelles. En effet, PELTOKALLIO, en alertant le corps médical et en suscitant l'examen des parents des malades découverts, a rencontré 105 polykystoses en 6 ans.

Ainsi, nous pouvons penser que la polykystose hépatique est un peu moins rare qu'on ne le dit généralement. Mais, comme nous le verrons plus bas, il faut reconnaître que la polykystose - maladie est très rare, et que la polykystose opérée est exceptionnelle.

SEXE et AGE

On rencontre des foies polykystiques dans les deux sexes. C'est chez la femme qu'ils sont le plus fréquemment retrouvés. La sex-ratio est de 4/1 selon HASMEMIAN et JAMES (21) et selon PELTOKALLIO (49), elle est de 3/1 selon ROBERTSON.

Les polykystoses hépatiques sont rencontrées à tout âge, après 40 ans (les polykystoses du nourrisson et de l'adolescent étant de toutes autres affections). FLAGG et ROBINSON (25) ont découvert un foie polykystique chez un homme de 90 ans, et HENSON (30) chez une femme de 82 ans.

D'ordinaire, le diagnostic est porté entre 40 et 60 ans, et plutôt durant la 5e décade. L'âge moyen de découverte est de 52 ans selon DAROCZI et METLZ (16) et de 45 ans selon COFFEY et FITZMAURICE (12). PELTOKALLIO (49) souligne que la maladie se révèle plus tôt chez l'homme (43 ans) que chez la femme (53 ans).

-II-

N O S O L O G I E

Sur le plan nosologique, la polykystose hépatique reste très discutée, les différentes appellations de la littérature en font la preuve : elles sont parfois morphologiques ou histologiques (fibro-adénomatose hépatique, cystadénome), d'autres permettent de différencier des entités pathologiques (NEZELOF - 46) ; certains auteurs d'autre part se contentent de la dénomination de kystes non parasitaires du foie, incluant sous cette dénomination le kyste solitaire du foie.

MOSCHCOWITZ (45) considère les kystes comme des formations secondaires à une hyperplasie inflammatoire de canalicules aberrants et à une rétention hydrique par obstruction congénitale de ceux-ci.

PLENCK (52) et VORPAHL (69) voient dans les kystes des malformations des voies biliaires accessoires. MEYENBOURG (42) parle de fusion et de coalescence des canalicules biliaires. Il est encore admis actuellement que les gros kystes sont en partie dûs à la disparition des septas.

KUMMERLE et NAGEL (35) pensent que les foies polykystiques et les kystes solitaires du foie ont pratiquement la même origine puisqu'ils ont observé des formes de transformation. NEZELOF et WATCHI (46)

considèrent qu'il en est tout autrement "comme une sorte de maladie de système, très différente des dysplasies kystiques rénales (unilatérales le plus souvent) et des kystes solitaires (du foie comme du rein)". Il s'agit selon eux d'une maladie des organes à riche système excréteur intra-parenchymateux (foie, rein, pancréas).

Alors que la plupart des auteurs ne tentent pas de différencier des entités pathologiques en fonction de l'âge de survenue, mais aussi de l'aspect histologique et de l'évolution, NEZELOF considère qu'il existe trois maladies distinctes : la polykystose de l'adulte, la polykystose infantile et la polykystose juvénile.

Enfin, s'il est bien connu que les polykystoses hépatiques sont souvent associées à des kystes dans d'autres organes, WITZEL (71) puis UGGERUD (68) ont observé d'autres anomalies congénitales et en ont tiré quelques interprétations.

- III -

E T I O L O G I E

S'il est pratiquement admis par tous que la polykystose hépatique est héréditaire (déjà SEARS en 1926), rares sont cependant les séries publiées qui démontrent bien l'existence de cette hérédité.

Le plus souvent, la conclusion est tirée devant l'observation de deux cas familiaux (ELLIOT - 22; LANE - 36). LATHROP (37) a retrouvé 4 cas dans une même famille ; OERBECK (47) en a retrouvé sur quatre générations d'une même famille. Les autres travaux concernent surtout la polykystose hépato-rénale ; mais, du fait de sa plus grande fréquence, l'étude de l'hérédité ne touche presqu'exclusivement le rein.

La transmission héréditaire se ferait sur le mode dominant (ELLIOT, LANE, NEZELOF). Certaines observations sont à ce propos très concluantes ; d'autres ne permettent pas de retrouver cette notion, mais l'histologie du foie de toutes les fratries n'a pu être établie.

Selon PELTOKALLIO (49), la large variation de la pénétrance d'une génération à l'autre d'une part, et l'accumulation de nombreux cas dans peu de familles d'autre part, plaident en faveur d'une transmission polygénique.

- IV -

A N A T O M I E

L'aspect du foie polykystique est extrêmement variable.

Le foie peut être de poids normal (NEZELOF - 46) mais GARSAUX a rapporté le cas d'un foie de 14,500 kg et DMOCHOWSKI (21) de 10,800 kg.

Les kystes sont de taille et de nombre variables.

Cliniquement, les kystes prédominent sur le foie droit, et surtout à la surface du foie. Leur volume est variable : microscopique, jusqu'à plusieurs litres (COMFORT). Ils ont une base d'implantation large et ils sont exceptionnellement pédiculés.

Le contenu des kystes est liquidien, séro-fibrineux clair, parfois teinté de brun par une hémorragie intra-kystique, ou même bilieuse, à composition liquide. Lorsqu'il est clair, son analyse biochimique est tout à fait comparable à celle du plasma.

Une ponctuation violacée sous-capsulaire est parfois observée ; elle signe l'existence de micro-kystes ou d'adénomes biliaires.

- V -

H I S T O L O G I E

Par définition, les maladies polykystiques sont pluriviscérales. Elles constituent un ensemble malformatif touchant les voies excrétrices intra-parenchymateuses, respectant les voies excrétrices extra-parenchymateuses.

Les organes les plus fréquemment et les plus sévèrement touchés sont ceux dont le système excréteur intra-parenchymateux est le plus important, c'est-à-dire, en les classant en ordre de fréquence décroissante, les reins, le foie, le pancréas, etc.

La maladie polykystique de l'adulte est la forme la plus fréquemment rencontrée, les autres formes étant la polykystose infantile et la polykystose juvénile, selon NEZELOF (46), formes dont l'individualité est affirmée sur des données cliniques, anatomiques et génétiques.

Selon le même auteur, la polykystose de l'adulte est caractérisée par sa révélation tardive, sa transmission héréditaire dominante et la prédominance des lésions rénales ; la polykystose infantile, bien plus rare, héréditaire récessive, est caractérisée par la gravité des lésions rénales et l'importance des lésions hépatiques, malgré leur latence clinique (fibro-adénomatose diffuse) ; la polykystose juvénile, héréditaire récessive, est caractérisée par l'importance

et la prééminence des lésions hépatiques : fibro-adénomatose biliaire diffuse, distension segmentaire et anévrysmale des grosses voies biliaires intra-hépatiques.

Les lésions histologiques de la polykystose de l'adulte associent le fibro-adénome biliaire focal, l'adénome biliaire focal et des kystes.

Les kystes ont une paroi fibro-collagène mince ; ils sont bordés par un épithélium cubique monostratifié.

L'adénome biliaire focal est aussi appelé angiome biliaire de Besançon. Il s'agit d'une prolifération de canalicules biliaires adossés à de fréquentes images de communication entre les canaux. L'adénome biliaire siège dans les espaces portes, souvent au voisinage d'une ou deux cavités kystiques assez volumineuses.

Le fibro-adénome biliaire focal associe une prolifération conjonctivo-fibreuse à la prolifération canaliculaire biliaire.

Ces formations kystiques et ces proliférations biliaires sont inégalement distribuées à l'intérieur ou à la surface du parenchyme hépatique.

Parallèlement à la polykystose hépatique, des kystes sont fréquemment rencontrés dans d'autres organes. Il s'agit surtout de kystes rénaux (la constatation est d'ailleurs réciproque) ; ceux-ci

sont retrouvés une fois sur deux (COMFORT - 13, MELNICK - 41, COFFEY - 12). Des kystes d'autre localisation sont exceptionnels : sur 70 malades, MELNICK a isolé un kyste du pancréas ; PELTOKALLIO (49) en a dénombré 3 sur une centaine de malades. Des kystes spléniques, ovariens et pulmonaires sont encore plus rarement décrits (BRANDBERG - 9, WESTPALL - 69, PEVAROFF - 50, PELTOKALLIO - 49).

D'autre part, un certain nombre d'anomalies congénitales, associées à la polykystose ont été rapportées. TUCKER a publié le cas d'un syndrome oral, facial et digital qui, à l'autopsie, s'est trouvé accompagné d'une polykystose hépato-rénale. WITZEL (71) puis SHERLOCK (63) ont rapporté des polydactylies associées à la polykystose.

- VI -

C L I N I Q U E

Il est de règle que la polykystose hépatique demeure asymptômatique pendant de nombreuses années, les premières manifestations étant exceptionnelles avant quarante ans. La symptômatologie est liée à la compression de certains organes de voisinage. Le diagnostic de polykystose est donc évoqué dans trois circonstances : le plus souvent la découverte est fortuite (ou bien la maladie demeurera ignorée) ; parfois une symptômatologie fonctionnelle assez vague attirera l'attention ; enfin, exceptionnellement le diagnostic sera posé à l'occasion d'une complication brutale.

Les travaux de HENSON (30) et de PELTOKALLIO (49) effectués sur de grandes séries permettent de classer par ordre de fréquence décroissante les signes d'appels les plus souvent évoqués par les malades.

C'est souvent l'augmentation progressive du volume des kystes qui entraîne la constatation par le malade lui-même d'une masse abdominale. Cette distension de l'abdomen est surtout ressentie comme une gêne, prédominant au creux épigastrique et dans le flanc droit.

Viennent au second plan des douleurs récentes de l'hypochondre droit. Une description est assez variable ; elles évoquent souvent une lithiase vésiculaire.

Les troubles dyspeptiques, des nausées ou des vomissements, la survenue d'épisodes ictériques sont bien moins souvent évoqués.

Ainsi, la symptômatologie fonctionnelle est peu précise et variée. L'état général, nullement altéré, contraste avec l'importance des signes objectifs.

En effet, une hépatomégalie importante est constatée dans les deux tiers des observations (PELTOKALLIO). Le foie est apprécié comme une masse élargie, homogène, solide. Les kystes donnent à l'examinateur l'impression de palper un foie maronné. Les plus gros foies polykystiques sont devinés à la simple inspection, la palpation permet alors de les retrouver jusque dans le petit bassin (BLUM - 5, ROSENBERG - 57).

Les polykystoses hépatiques se révèlent parfois par des complications qui demeurent pourtant exceptionnelles. Nous reprendrons ici la classification de LENORMANT et CALVET, qui distingue les complications d'origine mécanique, les complications par hémorragie, par torsion et rupture, par dégénérescence et les complications infectieuses.

Les complications mécaniques sont les plus fréquentes ; elles sont liées à l'accroissement progressif des kystes et à leur multiplication. Elles portent sur les vaisseaux et le pédicule hépatique, et sur le tube digestif.

Les compressions vasculaires par des kystes concernent essentiellement la veine cave inférieure et la veine porte. Elles peuvent entraîner une ascite ou des oedèmes des membres inférieurs. Une polykystose a été découverte après l'observation d'une varice oesophagienne (SABEH - 58). BORIES-AZEAU et DAYAN (6) ont rapporté le cas d'une polykystose hépato-rénale avec importante hypertension portale : ascite récidivante, circulation collatérale, splénomégalie et prise de pression portale peropératoire très significative. GAISFORD (26) a découvert une polykystose au cours du bilan d'abondantes hématémèses et de maelénas, le malade n'ayant jamais souffert auparavant.

La compression du pédicule hépatique est responsable d'ictères ; ceux-ci peuvent être d'importance très variable. Si l'ictère grave d'emblée est exceptionnel, il faut souligner l'importance des crises d'angiocholite à répétition (DEUTSCH - 20).

Il est rare que le tube digestif soit assez comprimé pour entraîner des complications. Les organes les plus menacés sont l'oesophage abdominal et l'estomac ; et ces organes sont relativement mobiles et déformables. Il s'agit le plus souvent d'une symptômatologie fonctionnelle à type de douleur gastrique, survenant au milieu des repas et persistant deux heures après, et de nausées ou de vomissements.

Les complications par hémorragie sont le fait d'une rupture intra-kystique des vaisseaux. L'importance de la rupture est variable : tableau chirurgical aigü pouvant aller jusqu'au collapsus (ALLEN), ou rupture intra-kystique des canalicules biliaires (AUGUSTE et DELANNOY). Souvent, il s'agit de malades qui se plaignent de douleurs abdominales intermittentes ; ACKMAN et RHEA (1), KUMMERL et EHLERT (35) ont pu attribuer de telles douleurs à des hémorragies intra-kystiques. BOROS et FINK (7) ont relaté l'observation d'un malade présentant des hémorragies digestives très importantes par hémorragie intra-kystique et fistulisation du kyste dans les voies biliaires.

Les torsions et ruptures de kyste sont rares. En effet, il faut que les kystes soient pédiculisés et que des étranglements puissent apparaître (ORR et THURSTON - 48).

Une rupture de kyste peut parfois évoquer une perforation d'ulcère ou une péritonite appendiculaire (LULENSKI - 40, GOUGH - 27, PELTOKALLIO - 49) mais elle est toujours secondaire à un traumatisme. Le tableau clinique habituel est alors celui d'une contusion grave du foie. La rupture spontanée est rare dans le cadre de la polykystose hépatique (MORGENSTERN - 44), elle est bien plus fréquente dans le cas des kystes solitaires.

La dégénérescence néoplasique des kystes est exceptionnelle. ADLER (2), WILLIS (70) et RICHMOND (55) ont chacun rapporté une observation où un épithélium kystique était à l'origine d'un carcinome. D'autre part, COFFEY et FITZMAURICE (12) ont démontré qu'il n'existe pas plus de 1 % de néoplasme chez les porteurs de polykystose, ce qui ne diffère pas de façon significative des chiffres d'une population saine.

Les complications infectieuses sont très exceptionnelles. Nous n'avons retrouvé que sept observations de suppuration (BOUILLY, MURCHISON, COURBIS, DEUTSCH - 20, ROBSON - 56 et PIGNAL - 51).

Le diagnostic est affirmé par la ponction du kyste ou mieux par la laparoscopie. Il est en fait souvent méconnu, et le diagnostic est posé au cours d'une intervention ou d'une autopsie.

Aucune explication pathogénique n'est retrouvée. L'évolution a toujours été fatale en un à deux mois malgré l'antibiothérapie ; elle fait discuter de l'opportunité d'un geste chirurgical précoce.

- VII -

E X A M E N S

La polykystose hépatique est évoquée devant un malade présentant de vagues troubles fonctionnels, une hépatomégalie importante et bosselée, mais aussi un bon état général. Le diagnostic sera envisagé à l'aide de certains examens : radiographie, scintigraphie, laparoscopie et ultrasons.

Nous remarquerons tout d'abord que la polykystose est absolument muette sur le plan biologique, comme l'ont souligné SANDERS et GARETT (60). L'existence d'une franche hépatomégalie et d'instantanés hépatiques normaux est même très évocatrice de la maladie polykystique. DAROCZI et MELTZ (16) ont souligné que les perturbations biologiques, même dans les formes cliniques très évoluées, sont exceptionnelles. Des instantanés hépatiques anormaux doivent faire repenser le diagnostic ou rechercher une association pathologique.

Les examens radiographiques sont d'un certain recours dans le diagnostic de la polykystose. C'est même à un ensemble d'examens que l'on fera toujours appel.

Le premier examen demandé est la radiographie simple de l'abdomen. Elle permet parfois d'observer des calcifications en anneau au niveau de l'aire hépatique, mais surtout une ombre large et diffuse débor-

dant l'hypochondre droit et emplissant l'épigastre, refoulant vers la gauche et vers le bas l'intestin.

Le diagnostic radiologique repose aussi sur le déplacement des organes adjacents à l'hépatomégalie. De ce fait, les explorations radiologiques sont variées ; elles seront demandées selon l'origine des signes d'appel.

Sur le cliché thoracique, on remarque une élévation et un aspect nodulaire de l'hémidiaphragme droit.

Le transit gastroduodénal est caractéristique : estomac comprimé et déformé.

Le lavement baryté révèle l'existence d'un colon déplacé en bas et à gauche, et subissant une compression extrinsèque.

La cholécystographie met en évidence une vésicule déformée et comprimée, souvent d'ailleurs lithiasique.

L'urographie intra-veineuse montrera une compression et une déformation du rein et de l'uretère droits, en dehors de toute association à une polykystose rénale.

Tous ces examens permettent d'apprécier l'importance de l'hépatomégalie et d'expliquer la symptômatologie fonctionnelle. Il est rare qu'à ce stade l'existence des kystes ait pu être affirmée.

L'angiographie tient une place importante dans le diagnostic positif et dans le bilan préopératoire des polykystoses puisque cet examen permet d'affirmer l'existence et la localisation de ces kystes.

La splénoportographie a été longtemps considérée comme l'examen de choix. Elle est actuellement supplantée par l'artériographie coelio-mésentérique et elle n'est plus que l'un des éléments du bilan préopératoire. Le choix de l'artériographie se justifie par trois raisons principales : la ponction splénique de la splénoportographie transpariétale peut être dangereuse en cas de kyste de la rate ; la splénoportographie ne permet pas de faire la différence entre une tumeur bénigne multiple et des métastases hépatiques, alors que l'artériographie le peut ; enfin, l'artériographie du tronc coeliaque permet d'obtenir au temps veineux de retour, une bonne splénoportographie dont la qualité est encore améliorée par la possibilité d'artériographie supersélective de l'artère splénique.

Les signes classiques de la polykystose sont bien connus : au temps artériel, il existe un syndrome tumoral bénin non spécifique, mais répété. Les artères sont tendues ou arciformes dans certains territoires. L'étirement apparaît comme un allongement de l'axe artériel avec disparition des sinuosités normales. Les déviations arciformes sont concentriques, adossées ou oppo-

sées ; elles s'associent à des images d'écartèlement des bifurcations vasculaires.

Au temps parenchymateux, il existe des lacunes arrondies à bords nets, parfois renforcés par un liseré dense. Ce liseré traduit un tassement du parenchyme péri-adventiciel. Au temps veineux de retour, les modifications des branches portales intra-hépatiques sont superposables aux modifications artérielles.

Dans d'autres cas, les diagnostics sont plus difficiles à poser ; ils tiennent surtout au siège et à la taille. Les kystes superficiels (et c'est la localisation la plus fréquente) donnent des images d'empreinte sur les branches périphériques des artères segmentaires ; et, au temps parenchymateux, le seul signe est une encoche régulière d'un bord, d'autant plus discrète que le kyste est plus petit. D'autre part, les kystes de petite taille sont d'autant plus difficiles à diagnostiquer qu'ils sont superficiels et situés dans le lobe gauche. C'est sans doute la cause la plus fréquente d'échecs de l'artériographie. L'hépatographie lipiodolée donnera certainement de meilleurs résultats.

La scintigraphie hépatique est utilisée depuis 1963 pour le diagnostic de la polykystose hépatique (KRISS). Cette exploration isotopique ne permet en fait d'objectiver les kystes que si ceux-ci mesurent plus de 2 - 3 cm ; nous retrouvons donc les limites de l'artériographie. Mais cet examen a d'autre part

l'avantage d'être tout à fait anodin, il est très bien accepté par les malades (PELTOKALLIO - 49, l'a répété sur certains malades longtemps surveillés). HOLZBACH et ROLLINS (32) ont conseillé l'association de la biopsie transcutanée à la scintigraphie.

L'échotomographie est une technique dont l'utilisation est plus récente. Ses résultats sont assez comparables à ceux de la scintigraphie et d'une partie de l'étude artériographique. Elle reste sans grand intérêt pour l'étude des petits kystes périphériques. BLEIFELD et EFFERT (4) en ont généralisé l'usage, en insistant sur l'inoquité de la méthode. L'absence d'irradiation et de désagrément pour le malade permettent de répéter l'examen chez un porteur de polykystose dont on veut surveiller l'évolution de la masse du foie et des gros kystes. Ces deux avantages de la méthode incitent aussi le corps médical à rechercher plus souvent une maladie polykystique.

La laparoscopie est un examen très intéressant dans le diagnostic de la polykystose hépatique. Depuis que KALK (34) en a posé 12 diagnostics entre 1939 et 1953, de nombreux auteurs ont insisté sur l'intérêt de cet examen. Il faut en effet remarquer que la plupart des kystes sont de localisation superficielle et de petite taille, ces deux éléments

étant défavorables aux examens précédents. Presque tous les diagnostics de polykystoses asymptômatiques sont le fait de la laparoscopie et de la laparotomie, pour de toutes autres affections. CAROLI (11) a associé la scintigraphie à la laparoscopie et en a tiré un grand intérêt.

D'autres examens ont été utilisés pour le diagnostic de la maladie polykystique. Ils ont été supplantés par l'artériographie, la scintigraphie et l'échotomographie ; nous les citerons pour mémoire.

La ponction biopsie hépatique à l'aveugle a été autrefois utilisée. Elle a été un peu remise au goût du jour en 1957, quand SVOBODA (66) piquait les zones paraissant suspectes à la scintigraphie et injectait alors un produit de contraste.

Le rétro-pneumo-péritoine a été conseillé par POZNANSKI (54), comme moyen diagnostique, à propos d'une observation. Nous n'avons pas retrouvé d'autres travaux à ce sujet.

Nous n'avons pas abordé le problème de l'exploration chirurgicale. En règle générale, le diagnostic de polykystose hépatique ne nécessite pas une laparotomie qui reste au contraire nécessaire devant certaines complications révélatrices. Le

contexte est alors tout à fait différent. C'est ce que nous verrons à propos de l'une de nos observations.

- VIII -

D I A G N O S T I C D I F F E R E N T I E L

Le diagnostic différentiel de la polykystose hépatique se fait essentiellement avec les kystes parasitaires hépatiques et les foies tumoraux.

Les parasitoses hépatiques qui doivent être envisagées ici sont le kyste hydatique et l'échinococcose alvéolaire.

Le kyste hydatique est une affection rare dans nos régions. Le contage est particulier : sujet revenant d'un pays d'endémie (Afrique du Nord, Portugal) ou de certaines régions de France (Landes, Normandie, Corse). Il faut reconnaître que la clinique est aussi peu évocatrice (urticaire récidivant, épisodes thermiques ou rétentionnels) mais que la radiologie (kyste calcifié) de même que la biologie (éosinophilie, intra-dermo-réaction de CASONI, immuno-électrophorèse spécifique) sont très différentes. L'évolution expose aux mêmes complications (rupture, compressions portale, biliaire et cave, complications infectieuses), mais celles-ci sont rarement révélatrices.

L'échinococcose alvéolaire est plus difficile à distinguer. Le contage est toutefois particulier : elle touche classiquement les gardes-forestiers d'Europe

Centrale, mais aussi les promeneurs des forêts de Suisse, Lorraine, Jura et de Savoie. Comme plus haut, la latence clinique est de règle (des dizaines d'années) ; parfois un ictère cholostatique qui peut être régressif, une hépatomégalie d'allure néoplasique et une découverte de métastase peuvent être révélateurs. La biologie est sans grand recours (augmentation des gamma-globulines) ; le diagnostic est fait à la ponction-biopsie du foie.

La polykystose hépatique doit être aussi différenciée des foies tumoraux : tumeurs bénignes du foie, cancers primitifs et foies métastatiques.

Comme pour la polykystose, la pauvreté symptômatique des tumeurs bénignes dans leur ensemble est affligeante. Le diagnostic formel est fait par la laparotomie ou la laparoscopie.

Parmi les tumeurs mésenchymateuses, l'angiome est le plus fréquent ; thril, frémissement voire souffle peuvent exister. Le lymphangiome, très rare, est plutôt multiple ; sur le plan clinique et laparoscopique, son tableau est celui de la polykystose.

Les tumeurs parenchymateuses posent d'autres problèmes : l'adénome solitaire est asymptômatique ou évoque un hépatome malin, les cholangiomes bénins ne sont que des découvertes incidentes au cours des actes

opératoires, seul le cholangio-hépatome ou hamartome peut être confondu avec la polykystose.

Le diagnostic différentiel avec le cancer primitif du foie est généralement plus facile. L'hépatomégalie ferme, douloureuse, avec altération de l'état général, l'alpha-foeto-protéine souvent retrouvée, les altérations des examens biologiques habituels, la laparoscopie et surtout l'artériographie (lacs opaques, géodes nécrotiques, artérioles anarchiques) et l'évolution rapide (spontanée de 6 mois) sont des caractères nettement différents de ceux de la polykystose.

Les tumeurs secondaires du foie ne peuvent poser un problème diagnostique avec la polykystose que dans le cas où le cancer du foie est précessif : foie dur et bosselé, classiquement maronné, avec pesanteur de l'hypochondre droit ou ictère. Les épreuves biologiques peuvent demeurer ici aussi longtemps normales mais le diagnostic est posé à la laparoscopie ou à l'artériographie. Il est rare d'autre part que le cancer primitif, en général digestif mais aussi extra-digestif (sein, rein, poumons, thyroïde, tractus génital) ne soit retrouvé.

- IX -

EVOLUTION ET PRONOSTIC

La polykystose hépatique a généralement un bon pronostic.

Le plus vieux malade de la série de PELTOKALLIO (49) est décédé à 93 ans. L'âge moyen de décès est de 62 ans dans les séries les plus récemment publiées. Le décès survient le plus souvent après une hémorragie cérébrale, une maladie cardio-vasculaire ou un cancer évolutif, tout comme dans la population normale (SOUTH et HAUG - 65).

PELTOKALLIO a observé 30 malades pendant plus de 7 ans, dont un malade pendant 28 ans. La gêne fonctionnelle est progressivement croissante ; la biologie n'est jamais modifiée ; les complications sont rares ; seule la diminution des possibilités de mouvement affectent les malades (du fait de la dyspnée ou de la plénitude abdominale).

A l'exception des rares cas de dégénérescence maligne (KALK - 34) et des complications, il est admis, depuis DAVIS (17) que la polykystose hépatique a le pronostic de l'éventuelle polykystose rénale associée. Les malades sont en effet exposés à décéder d'une insuffisance rénale. Le pronostic est en général de 20 ans (COMFORT - 13).

- X -

OBSERVATIONS PERSONNELLES

- X -

OBSERVATIONS PERSONNELLES

Observation n° 1 - Madame CHEV... 40 ans

A l'âge de 30 ans, découverte, à l'occasion d'un examen pour grossesse, d'une hépatomégalie dont la nature polykystique sera confirmée par une laparoscopie pratiquée après l'accouchement. Pendant 8 ans, cette malade sera suivie régulièrement. En 1972, apparition de douleurs sourdes de l'hypochondre droit, d'une gêne épigastrique, qui font hospitaliser cette malade. L'examen montre une volumineuse hépatomégalie bosselée, occupant la totalité de l'étage sus-ombilical et débordant à droite jusqu'à la fosse iliaque. Le bilan biologique est strictement normal. Une cartographie hépatique montre un silence hépatique droit avec hypertrophie compensatrice du lobe gauche. Une urographie intraveineuse montre une compression du rein droit sans image de polykystose rénale.

Une artériographie coeliaque (Pr. Ag. J.P. MABILLE) révèle une distorsion du tronc coeliaque. L'artère hépatique droite est grêle, étirée, et va dessiner quelques images d'encorbellement. La gauche est de calibre plus important, présentant des branches terminales beaucoup plus riches et fournies ; il existe de plus une image évoquant une hémorragie intra-kystique. Le tronc coeliaque donne une volumineuse splénique qui va irriguer une rate très augmentée de volume. Ceci s'explique sans doute par

une hypertension portale liée à une compression de la veine porte. Au niveau du hile et au niveau intra-hépatique, on visualise aussi une hémorragie intra-kystique dans la partie supérieure du foie droit. Dans le même temps, sont visualisées les artères rénales, droite et gauche. Le rein droit est comprimé par le foie, le gauche est normal. Il n'existe aucune image de kystes du rein.

Intervention le 15.11.1972 par laparotomie médiane sus-ombilicale. Le diagnostic de foie polykystique est confirmé. Cette polykystose envahit les deux lobes. Tout ce qui est à droite du ligament falciforme est pratiquement détruit par la maladie polykystique qui comporte plusieurs kystes de dimensions importantes. Le lobe gauche présente une importante hypertrophie compensatrice et sa surface est parsemée de nombreux kystes. Il n'existe pas à gauche de grande cavité kystique. On réalise une résection des dômes saillants de trois kystes très volumineux dépassant tous les trois la dimension d'un pamplemousse et situés dans les segments 6, 7 et 8 ; ce dernier kyste contient de très nombreux vieux caillots, et correspond à l'hémorragie intra-kystique diagnostiquée par l'artériographie. On pratique ensuite une opération de réduction en fenestrant une cinquantaine de kystes de taille

plus ou moins variables et en reséquant la partie saillante et pellucide de ces kystes. La totalité du liquide aspiré atteint 4 litres en fin d'intervention. Mise en place de 4 drains de Redon au contact des zones les plus cruentées, et fermeture totale.

L'examen histologique des kystes réséqués (Pr. R. MICHIELS) confirme le diagnostic de maladie polykystique du foie. Les lésions sont constituées par de multiples cavités revêtues d'un épithélium cubique simple, atrophié, souvent ulcéré. Ces cavités sont entourées d'une mince coque scléro-hyaline et sont séparées par un conjonctif fibreux dense dans lequel s'observent de petits canaux biliaires parfois dilatés, manifestement malformatifs, eux aussi.

Les suites opératoires sont parfaitement simples. Les drains de Redon ramènent 3 900 cc au total et sont enlevés au 9e jour. Le dosage des électrolytes et des protéines montre que la composition du liquide est semblable à celle du plasma. Outre une réanimation standard, les pertes en électrolytes et en protéines sont comblées par des électrolytes et de l'albumine humaine. La malade sort au 12e jour.

Revue un an et demi après, l'amélioration fonctionnelle est importante : ni douleur, ni gêne abdominale à la flexion ; foie très diminué de volume,

ne dépassant les fausses côtes droites que de 3 cm, le lobe gauche occupant largement la région épigastrique.

A repris normalement ses activités de mère de 4 enfants et son métier d'institutrice.

Observation n° 2 - Monsieur FUC... 66 ans

Cet homme sans antécédents est hospitalisé en 1969 pour un syndrome douloureux épigastrique fébrile. Le diagnostic posé est celui de cholécystite aiguë et une hépatomégalie découverte lors de cette hospitalisation est qualifiée de cirrhotique, alors que le malade nie toute intempérance. Un traitement antibiotique est prescrit et l'on assiste à une régression de tous les signes. En octobre 1972, nouvelle crise identique qui impose une nouvelle hospitalisation. Cette crise cède à une antibiothérapie ; mais la découverte d'une atteinte de l'état général et d'une volumineuse hépatomégalie fait porter le diagnostic de foie métastatique et le malade nous est adressé.

Le bilan pratiqué montre une anémie à 3 200 000 globules rouges, des tests hépatiques légèrement perturbés.

Une radiographie des voies biliaires montre une mauvaise opacification de ces dernières, mais il semble que les voies biliaires extra-hépatiques soient dilatées.

Le transit oeso-gastrique montre un refoulement de la petite courbure et de la face postérieure de l'estomac.

Une artériographie coeliaque (Pr Ag. J.P. MABILLE) montre un aspect multilacunaire du foie sans hyper-vascularisation. La rate est augmentée de volume.

Intervention le 7.12.1972 par laparotomie médiane sus-ombilicale. A l'ouverture du péritoine, on s'aperçoit qu'il s'agit d'une maladie polykystique atteignant la totalité du foie gauche et débordant très légèrement sur le foie droit, qui est le siège d'une hypertrophie compensatrice. A la face inférieure du foie, au niveau de la plaque hilaire, il existe deux volumineux kystes qui refoulent le pédicule hépatique. Les kystes les plus importants sont ouverts et leur dôme réséqué. Les autres kystes sont traités par fenestration. On constate que 2 ou 3 kystes contiennent un liquide bilieux. On pratique une opacification des voies biliaires par ponction vésiculaire. Il ne semble pas exister de fuite au niveau du parenchyme hépatique. On complète l'hémostase et la biliostase mais la persistance d'un petit suintement bilieux dans certaines cavités incite à pratiquer une cholécystostomie de décharge avec une sonde de Pezzer.

L'exploration de la cavité abdominale permet de trouver de multiples petits kystes au niveau du rein droit, et un volumineux kyste du rein gauche qui est réséqué. Mise en place de 5 drains de Redon au contact du foie dans les zones cruentées et fermeture de la paroi. L'aspiration du liquide des kystes est chiffrée à 2,500 litres.

L'examen anatomo-pathologique (Dr E. JUSTRABO) montre que les parois du kyste sont constituées par une épaisse couche scléro-hyaline tapissée intérieurement d'un épithélium cubique atrophié. Dans leur épaisseur existent en outre de petits canaux biliaires parfois dilatés en microkystes.

Dans les suites opératoires, les différents drains de Redon ramènent 7 litres de liquide teinté de bile. Les pertes sont compensées exactement en électrolytes et en albumine humaine. Au 9e jour, apparition d'une température et d'une défense de l'hypochondre droit traitées par antibiotiques et glace. Après contrôle, le drain de cholécystostomie est enlevé au 15e jour.

Rentré chez lui, le malade présente à trois reprises des poussées fébriles, jugulées par les antibiotiques. En mai 1973, une nouvelle poussée fébrile impose une hospitalisation faisant suspecter un abcès sous-phrénique ; le bilan tant clinique que biologique se

révèle négatif. Depuis, le malade n'a plus refait de poussées fébriles et son état général est parfait.

A 2 ans de son intervention, il s'en estime très satisfait.

- XI -

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Les méthodes

Compte-tenu de l'évolution silencieuse des kystes et de la rareté des complications, l'abstention thérapeutique est généralement la règle.

Si le volume du foie entraîne des troubles de compression (Obs. n° 1) ou si des complications apparaissent (Obs. n° 2), un traitement chirurgical peut être envisagé. Diverses méthodes ont été décrites.

*

La ponction simple du kyste peut être réalisée en transcutanée. Elle n'est applicable que s'il existe un volumineux kyste ; elle ne peut avoir qu'un résultat transitoire et son innocuité n'est pas certaine.

*

Le méchage simple des kystes a été proposé, provoquant une involution scléreuse progressive. Son risque infectieux nous semble prohibitif.

*

La marsupialisation des kystes a été faite par certains. Elle ne peut s'appliquer qu'à de volumineux kystes superficiels, à condition qu'ils ne soient pas trop nombreux. Elle réalise une fistule externe aboutissant à une sclérose qui peut être activée par l'injection de produits sclérosants.

*

Les anastomoses kysto-jéjunales, kysto-gastriques ou kysto-duodénales semblent très satisfaisantes théoriquement. Mais elles aussi ne peuvent être appliquées que s'il existe des kystes volumineux et peu nombreux. Leur réalisation est impossible en cas de multiples kystes.

*

La Fenestration hépatique proposée par LIN en 1963 semble plus satisfaisante. Cette intervention consiste à effondrer la paroi des kystes les uns après les autres et les uns à travers les autres. La membrane pellucide de chaque kyste est réséquée. Le liquide intra-kystique est évacué à l'aspiration. Patiemment et minutieusement, on arrive à effondrer des centaines de kystes. Cette intervention permet de réduire le volume du foie sans sacrifice parenchymateux. LIN ne fait aucun drainage externe et estime que le liquide contenu dans les kystes, ayant la même composition que le plasma, est peu irritant pour le péritoine, et que la résorption doit se faire sans problème. L'involution et la sclérose des cavités résiduelles se feront alors progressivement.

Dans nos deux cas personnels, nous avons préféré drainer les cavités par l'intermédiaire d'un drain aspiratif. Il nous a semblé plus prudent de procéder ainsi pour deux raisons.

D'une part, nous avons pu mesurer ainsi exactement l'importance de l'écoulement et rééquilibrer nos malades en conséquence. Dans les suites de la première intervention, les drains ont ramené 4 litres et dans la deuxième 7 litres. Il semble que lorsque cette sécrétion est trop importante, le péritoine ne soit pas capable de résorber assez vite le liquide. Des observations de déshydratation aigüe post-opératoire ont été aussi rapportées (HUGUET - 31).

D'autre part, la présence de bile dans certains kystes peut faire hésiter à la laisser s'écouler dans le péritoine. Dans notre observation n° 2, l'importance de cet écoulement nous a permis sans doute d'éviter un cholépéritoine dont les conséquences auraient pu être fâcheuses.

Mais il est bien évident que ce drainage peut être une source d'infection. Dans notre observation n° 2, il est vraisemblable que les troubles

présentés par le malade ont dû correspondre à une affection localisée dans certaines cavités kystiques. Le drainage aspiratif à la manière de REDON nous semble une précaution raisonnable qui devrait faire diminuer le risque.

*

Enfin, des résections hépatiques ont été pratiquées par certains auteurs. A notre avis, elles ne peuvent être appliquées qu'au cas où les lésions ne siègent que sur un territoire limité. Dans ce cas, les indications chirurgicales sont exceptionnelles. Elles nous paraissent un peu hors de mesure pour cette affection bénigne.

.../...

LES RESULTATS

Il est difficile d'apprécier les résultats à distance des malades traités chirurgicalement, les séries étant peu nombreuses.

En ce qui concerne l'opération de LIN, les quelques auteurs qui l'ont utilisée ont montré l'excellence de ses résultats. La diminution de volume du foie ainsi obtenue peut être considérable et ce, sans aucun sacrifice de parenchyme fonctionnel. Tous les petits kystes ne peuvent être évacués mais la lenteur d'évolution de croissance des kystes permet d'obtenir un résultat valable à long terme.

L'apparition de nouvelles complications dûes à l'augmentation de volume de nouveaux kystes peut parfaitement être justiciable d'une nouvelle fenestration.

- XII -

C O N C L U S I O N S

UNIVERSITE DE DIJON

THESE SOUTENUE PAR M. PATRICK NOUVION

C O N C L U S I O N S

La polykystose hépatique est une affection rare, généralement muette sur le plan clinique. Dans certains cas, il arrive que le développement des kystes soit tellement important que des troubles apparaissent. A propos de deux cas personnels traités chirurgicalement, nous avons essayé de dégager certaines notions étiologiques, anatomopathologiques et cliniques de cette affection.

Les indications thérapeutiques sont discutées et nous donnons la préférence à l'opération de Fenestration de LIN que nous avons utilisée chez nos deux malades avec un excellent résultat. Intervention bénigne, elle épargne au mieux le parenchyme hépatique et permet d'obtenir une diminution de volume du foie très appréciable.

Le Président de la Thèse :

VU et permis d'imprimer

Dijon, le 23.7.74

Le Doyen,

- B I B L I O G R A P H I E -

Les volumineuses polykystoses hépatiques sont rares.

Des revues très complètes de la littérature ont été effectuées par POINSO en 1954 et PELTOKALLIO en 1969.

Nous ne citerons ici que les publications que nous avons utilisées, en particulier toutes celles qui concernent les complications et le traitement de la polykystose hépatique.

1. ACKMAN F.D., RHEA L.J. :

Non-parasitic cysts of the liver : Their clinical and pathological aspects.

Brit. J. Surg. 18 : 648, 1931.

2. ADLER H. :

Maligne entartung eines Cystadenoms der Leber.

Zbl Chir. 64 : 1205, 1937.

3. BEL A. et Coll. :

La suppuration hépatique, stade ultime de la maladie polykystique du foie

Arch. Mal. App. Dig. mars 1966, 55, 235-236.

4. BLEIFELD, W., EFFERT, S. :

The demonstration of hydantid cysts in the liver by the supersonicecho technique.

Amer J. Roentgen 96 : 535, 1966.

5. BLUM, M., MULLER, W. :

Ein Beitrag zur Klinik und pathologischen Anatomie der Gystenleber.

Deutsch Arch. Klin. Med. 173 : 106, 1932.

6. BORIES-AZEAU A. et DAYAN L. :

Polykystose hépato-rénale et hypertension portale.

Arch. Franç. Mal. App. Dig. 1971, 60-63.

7. BOROS, E., FINK, J. :

Polycystic disease of the liver : A possible cause of gastrointestinal hemorrhage.

New-York J. Med. 52 : 2286, 1952.

8. BOULARD C. :

Maladie polykystique hépato-rénale, avec hypertension portale et dérivation spléno-cave spontanée.

Presse Méd. 1967, 75, 697-700.

9. BRANDBERG, R. :

Contribution to the knowledge of non-parasitic cysts of the spleen.

Acta Chir. Scand. 63 : 346, 1928.

10. CAMPBELL, S.G. et Coll.

Bleeding oesophageal varices with polycystic liver.

New Eng J. Med. 259 : 904, 1958.

11. CAROLI J., CORCOS V. :

Maladie des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires.

Masson Editeur PARIS, 1964.

12. COFFEY R.J., FITZMAURICE, M.T.A. :

Non parasitic hepatocystic disease : A report of nine cases.

Amer. Surg. 25 : 301, 1959.

13. COMFORT M.W. et Coll. :

Polycystic disease of the liver : A study of 24 cases.

Gastro-enterology 20 : 60, 1952.

14. CORTET P., CABANNE F., LACAILLE J., AUPECLE et REROLLE :

Maladie polykystique hépato-rénale. A propos d'un cas.

J. Med. Lyon, 1957, 38, 862-865.

15. CRISMER R., LAMBERMONT J. :

Stase portale en rapport avec un foie polykystique, cause favorisante d'hématémèse chez un ulcéreux du bulbe.

Acta. Gastro-entéro. Belg., 1952, 15 - 628.

16. DAROCZI G., METZL J. :

Polyzystische Leber.

Beitr Klin Chir. 197 : 337, 1958.

17. DAVIS B.F. :

Nonparasitic solitary cyst of the liver.

Surgery 5 : 869, 1939.

18. DEL GUERCIO E. et Coll.

Esophageal varices with polycystic kidney and liver disease.

New Engl. J. Med. 1973, 289, 678-679.

19. DEGUILLAUME R.

La question des tumeurs primitives du foie à propos d'un foie polykystique.

Thèse PARIS, 1951.

20. DEUTSCH E.

Congenital cystic disease of the kidneys and liver complicated by cholangitis ; Case report.

Gastroenterology 23 : 92, 1953.

21. DMOCHOWSKI Z., JANOWSKI W. :

Ein seltener Fall von totaler cystischer Entartung der Leber.

Beitr Path Anat. 16 : 102, 1894.

22. ELLIOTT J.F. :

Case reports. Polycystic disease of the liver.

Canad Med Ass J. 66 : 164, 1952.

23. EVERIDGE J. :

A case of non-parasitic cyst of the liver.

Lancet 1748, 1914.

24. FELDMAN M., JEMERIN, E.E. :

Complications of polycystic disease of the liver.

J. Mount Sinaï Hosp. N.Y. 32 : 663, 1965.

25. FLAGG R.S., ROBINSON D.W. :

Solitary non-parasitic hepatic cysts.

Arch. Surg. 95 : 964, 1967.

26. GAISFORD W., BLOOR K. :

Congenital polycystic disease of kidneys and liver. Portal hypertension-Portacaval anastomosis.

Proc. Roy Soc. Med. 61 : 304, 1968.

27. GOUGH A.S., PIKE C. :

Cystic hamartoma of the liver in an adult presenting as an abdominal emergency.

Brit. J. Surg. 50 : 342, 1962.

28. HABERER H.:

Zur Frage der nichparasitären Leberzysten.

Wien Clin. Wschr 51 : 1788, 1909.

29. HASHEMIAN H., JAMES T.G.I. :

Non-parasitic cysts of the liver.

Brit. J. Surg. 42 : 405, 1954.

30. HENSON S.W. et Coll. :

Benign tumors of the liver. IV - Polycystic disease of surgical significance.

Surg Gynec. Obstet. 104 : 63, 1957 a.

31. HUGUET Cl., HECHT Y., RICORDEAU P., CAROLI J. :

Les énormes polykystoses hépatiques.

Med. Chir. Dig. 2, 227-230, 1973.

32. HOLZBACH R.T., ROLLINS M. :

Polycystic liver disease. Report of a case employing needle biopsy and liver scanning.

Ohio Med. J. 6 : 570, 1966.

33. HUDSON E.K. :

Obstructive jaundice from solitary hepatic cyst.

Amer. J. Gastroent. 39 : 161, 1963.

34. KALK H. :

Klinisch-bioptische Beobachtungen über die Cystenleber und ihre Kombination mit Cystenniere.

Acta Hepatosplen 6 : 24, 1959.

35. KUMMERLE F., NAGEL M. :

Zur chirurgie der Lebergeschwülste.

Chir. 33 : 218, 1962.

36. LANE D. :

Solitary retention cyst of the liver causing pressure on the right ureter.

Med. J. Aust. 2 : 397, 1961.

37. LATHROP D.B. :

Cystic disease of the liver and kidney.

Pediatrics 24 : 215, 1959.

38. LIN T.Y., CHEN C.C., WANG S.M. :

Treatment of non-parasitic cystic disease of the liver : A new approach to therapy with polycystic liver.

Ann. Surg. 161 : 9, 1965.

39. LONGMIRE W.P. :

Hepatic surgery : Trauma, tumors and cysts.

Ann. Surg. 161, 9, 1965.

40. LULENSKI C.R. :

Rupture of solitary cyst of the liver.
Ohio Med. J. 44 : 824, 1948.

41. MELNICK P.J. :

Polycystic liver. Analysis of seventy cases.

Arch. Path. 59 : 162, 1955.

42. MEYENBURG H. :

Uber die Cystenleber.

Beitr Path Anat. 64 : 513, 1918.

43. MOOLTEN S.E. :

Pathogenesis of congenital anomalies of the intrahepatic bile ducts.

New York J. Med. 43 : 727, 1943.

44. MORGENSTERN L. :

Rupture of solitary non-parasitic cysts of the liver.

Ann. Surg. 150 : 167, 1959.

45. MOSCHCOWITZ E. :

Non-parasitic cysts (congenital) of the liver, with a study of aberrant bile ducts.

Amer. J. Med. Sci 131 : 674, 1906.

46. NEZELOF Ch., WATCHI J.M. :

Les maladies polykystiques hépato-rénales.

Actualité hépato-gastro-entérologique de l'HOTEL-DIEU, 1967, 3-4.

47. OBERCK A. L. :

En familie med cystenyrer og cystelever i flere generasjoner.

Tidskr Norsk Laegefor 79 : 193, 1959.

48. ORR T.G., THURSTON J.A. :

Strangulated non-parasitic cyst of the liver.

Ann. Surg. 86 : 901, 1927.

49. PELTOKALLIO V. :

Non-parasitic cysts of the liver. Prognosis and treatment.

Ann. Chir. Gyn. Fennioe, 59, suppl. 174, 1970.

50. PEVAROFF H.H. :

Solitary non-parasitic cyst of the liver.

Ohio Med. J. 46 : 1071, 1950.

51. PIGNAL J.

La suppuration hépatique. Complication grave et rare de la maladie polykystique du foie.

Thèse LYON 1965.

52. PLENK L. :

Zur Kenntnis der solitären Leberzysten.

Virchow Arch. Path. Anat. 201 : 335, 1910.

53. POINSO, MONGES, DAYAN :

La maladie kystique du foie.

Exp. Scient. Franç. 1954.

54. POZNANSKI A.K. :

Cyst of the left triangular ligament of the liver.

Radiology 73 : 896, 1959.

55. RICHMOND H.G. :

Carcinoma arising in congenital cysts of the liver.

J. path. Bact. 72 : 681, 1956.

56. ROBSON G.B., FENSTER L.F. :

Fatal liver abces developing in a polycystic liver.

Gastroenterology 47 : 82, 1964.

57. ROSENBERG G.V. :

Solitary non-parasitic cysts of liver.

Amer. J. Surg. 91 : 441, 1956.

58. SABEH G., EDWARDS G.A. :

Polycystic liver disease with portal hypertension.

Arch. Intern Med. 111 : 144, 1963.

59. SACKS H.J., ROBBINS L.S. :

Fistulization of a solitary hepatic cyst.

JAMA 200 : 145, 1967.

60. SANDERS D.M., GARRETT J.M. :

Solitary hepatic cyst. Case reports.

Southern Med J. 61 : 256, 1968.

61. SEARS W.G. :

Congenital cystic disease of the kidneys, liver and pancreas.

Guy Hosp Rep. 76 : 31, 1926.

62. SEDACCA C.M. et Coll.

Polycystic liver : An unusual cause of bleeding esophageal varices.

Gastroenterology 40 : 128, 1961.

63. SHERLOCK S. :

Diseases of the liver and biliary system.

Blackwell Scientific Publications.

Oxford 1965.

64. SKURISZEWSKI F., MICHALAK J. :

Excision du lobe gauche polykystique du foie.

POLSKI Tygod Leck, 1968, 23, 16-18.

65. SOUTH C., HAUG W.A. :

Congenital polycystic disease of the liver.

Arch. Path. 67 : 650, 1959.

66. SVOBODA M. :

Zystenleber, im Röntgenbild einen Magenkrebs vortäuschend.

Zbl Chir 11 : 448, 1957.

67. TUCKER C.C. et Coll.

Oral-facial-digital syndrome, with polycystic kidneys and liver : Pathological and cytogenetic studies.

J. Med. Genet 3 : 145, 1966.

68. UGGERUD R. :

Solitaere, Ikke-parasitaere lever-cyster.

T. Norsk Laegeforen 85 : 831, 1965.

69. VORPAHL F. :

Uber einen Fall von kongenitaler Cystenleber und Cystenniere mit Ubergang in riesenhafte Kystombildung.

Beitr Path Anat. 53 : 477, 1912.

70. WILLIS R.A. :

Carcinoma arising in congenital cysts of the liver.

J. Path Bact 55 : 492, 1943.

71. WITZEL O. :

Hemicephalus mit grossen Lebercysten, Cystennieren und einer Reihe anderer Missbildungen.

Zbl Gynaek 24 : 561, 1880.

- S O M M A I R E -

INTRODUCTION	Page 10
I - FREQUENCE, SEXE et AGE	Page 13
II - NOSOLOGIE	Page 17
III - ETIOLOGIE	Page 20
IV - ANATOMIE	Page 22
V - HISTOLOGIE	Page 24
VI - CLINIQUE	Page 28
VII - EXAMENS	Page 35
VIII - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	Page 43
IX - EVOLUTION & PRONOSTIC	Page 47
X - OBSERVATIONS PERSONNELLES	Page 49
XI - TRAITEMENT CHIRURGICAL	Page 58
XII - CONCLUSIONS	Page 64
BIBLIOGRAPHIE	Page 66